

# 脳脊髄液減少症(低髄液圧症候群)について

医療法人財団 順和会 山王病院 高橋 浩一

(東京都港区赤坂8-10-16 TEL 03-3402-3151 代表)

## 1. 本症の発症原因と機序、病態

脳脊髄液減少症とは、脳脊髄液が、外傷や、その他の原因で漏出、または過剰な吸収が生じるために減少し、頭痛、頸部痛、めまい、耳鳴り、視機能障害、倦怠感など様々な症状を呈する疾患である。脳脊髄液の減少に伴い、脳が下垂して、特に起座、起立時に神経や血管が牽引され、頭痛をはじめとする多様な症状が出現すると考えられている。診断名について、様々な呼称が唱えられているが、現在では**特発性低髄液圧症候群**、**脳脊髄液減少症**、**脳脊髄液漏出症**が、主に使用されている。筆者は**特発性低髄液圧症候群**と**脳脊髄液減少症**は、治療法はともにブラッドパッチ<sup>注1</sup>であるが、病態が異なるため、区別して捉えるべきと考えている。平成24年に厚生労働省研究班は、脳脊髄液の量の測定は困難であるが、漏出を捉える事は可能であるため、脳脊髄液漏出症画像判定基準を公表し、同基準を満たした症例は**脳脊髄液漏出症**と診断するとした。脳脊髄液減少症の一部が脳脊髄液漏出症であると考えている。

それぞれの特徴をまとめると

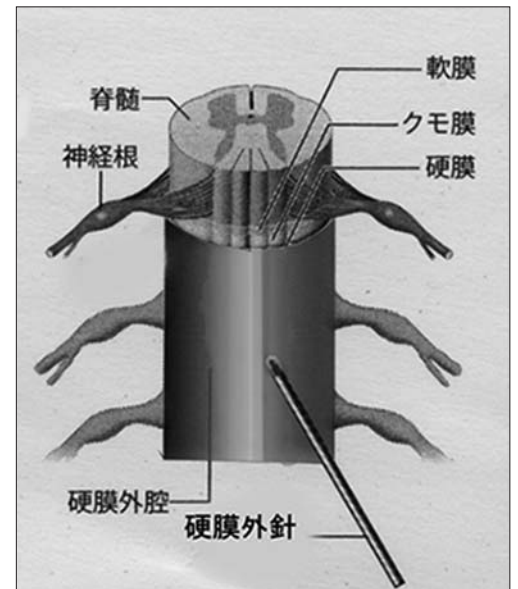
### 特発性低髄液圧症候群：

- 症状として起立性の頭痛が顕著である。
- 頭部MRIによる「びまん性硬膜造影像」をはじめ、RI脳槽シンチやCTミエロ、MRミエロで髄液漏出像や硬膜外液体貯留像など陽性所見を認めることが多い。
- 髄液圧は、低圧の場合が多い。
- 原因は特発性、もしくは軽微な外傷の場合が多い。
- 治療予後が良好である。
- 慢性硬膜下血腫の合併が少なくない。

### 脳脊髄液減少症、脳脊髄液漏出症：(以下、脳脊髄液減少症とする)

- 起立性の頭痛が典型的でなく、めまい、嘔気、耳鳴り、倦怠感など他の不定愁訴を伴うことが多い。
- 頭部MRI、RI脳槽シンチやCTミエロ、MRミエロにて特徴的な所見を呈する 경우가多くない。
- 髄液圧は正常圧の場合が多い。
- 特発的、もしくは交通外傷など強い衝撃が原因の場合が多い。
- 治療予後は改善率約75%。
- 学童期、小児期発症例は、ほとんどが脳脊髄液減少症である。

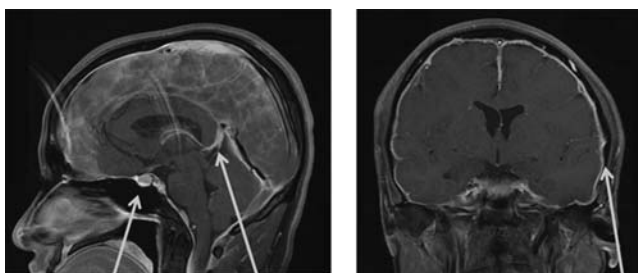
図1 硬膜外自家血注入



注1:硬膜外自家血注入。脊髄を包む硬膜の外側に自分の血液を注入し、髄液の漏れを止める治療(図1)。

## 2. 診断

図2 造影MRI



脳下垂体腫大 頭蓋内静脈拡張

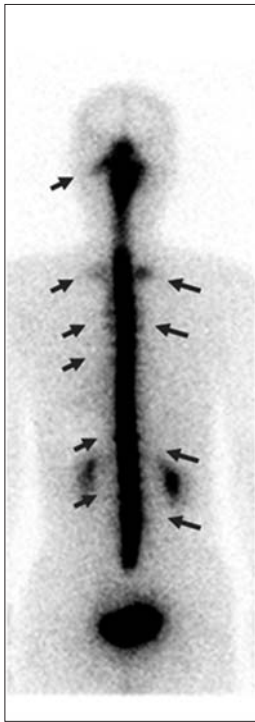
びまん性硬膜増強

頭部MRI、RI脳槽シンチグラフィ(脳槽シンチ)<sup>注2</sup>、CTミエログラフィ(CTミエロ)<sup>注3</sup>が有用である。

### 頭部MRI：

高位円蓋部硬膜下腔/くも膜下腔の拡大・小脳扁桃下垂等の脳の下垂所見や、造影MRIでの**びまん性硬膜増強効果**、**頭蓋内静脈拡張**、**脳下垂体腫大**(図2)が、代表的な所見である。特にびまん性硬膜増強効果が認められれば、特発性低髄液圧症候群として診断確定である。しかし、この増強効果は発症早期には現れず、また、経過が長期にわたると症状が持続していても、増強効果が消失する可能性がある。また脳脊髄液減少症では、この陽性率は低率である。

図3 脳槽シンチ



53歳男性  
頸椎、胸椎、腰椎レベルより多発性に髄液漏出像(矢印)を認める。

**脳槽シンチ：**

髄液漏出像(図3)という直接所見、RIの膀胱内早期集積やRI残存率低下といった間接所見により診断している。脳槽シンチでの髄液漏出像が広く認められているが、この所見を示す症例は脳脊髄液減少症の1/3程度に過ぎない。一方で脳槽シンチは、RI残存率の定量が可能であるため、髄液漏出の程度を客観的に評価できる長所を有する。

**CTミエロ：**

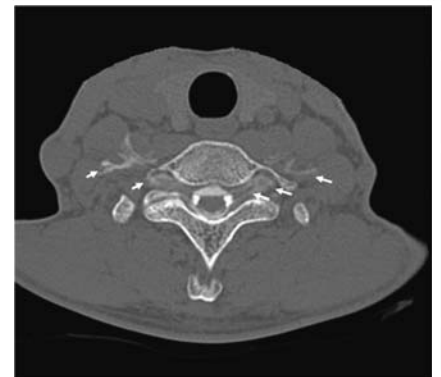
RI脳槽シンチよりも空間分解能に優れており、髄液漏出像(図4)が鋭敏に描出される。

**MRミエロ：**

硬膜外の脳脊髄液貯留が特異性低髄液圧症候群で高率に認められる。

図4 CTミエロ

筆者は、頭部MRIを補助診断とし、髄液漏出とその程度を脳槽シンチ、CTミエロで診断している。CTミエロのみでは、硬膜外への髄液漏出が病的か正常範囲か判断に迷う症例も存在する。その場合、脳槽シンチのRI残存率を参考にして、低下していた場合は、病的と判断している。脳槽シンチ、CTミエロを同時に行う事で、解剖学的な髄液漏出の状態、および髄液漏出の程度が把握でき、ブラッドパッチを行う上でとても有用な検査となると考えている。ただし診断には専門的な読影を要する場合が少なくない。



53歳男性(図3と同一症例)の頸椎レベル画像。髄液漏出像(矢印)を認める。

注2: 髄液中に放射性同位元素を注入し、経時的にガンマカメラで撮影

注3: 髄液中に造影剤を注入した後に、CTで撮影

(注2、注3ともに髄液の動態を見る特殊な検査)

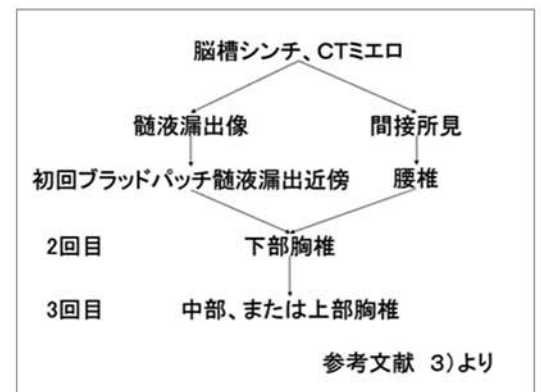
### 3. 治療

治療は、保存的加療により軽快する症例が少ないため、まずは安静、点滴、水分補給といった保存的加療を行う。特に発症から早期であれば、まずは行うべき治療である。保存的加療で効果を認めない場合、ブラッドパッチを考慮する。

ブラッドパッチ施行部位は、脳槽シンチやCTミエロにて髄液漏出が確認できた症例では、漏出部位近傍に行う。髄液漏出が確認できず間接所見で診断した症例は、腰椎から自家血を注入する。初回治療が効果を示さない場合、もしくは、治療効果が十分でない場合、2回目のブラッドパッチを考慮する。当院の場合、通常、下部胸椎レベルから行う(図5)。

ブラッドパッチ治療の間隔が短いと疼痛悪化などの合併症が出現する可能性が高いので、可能であれば6ヶ月は治療間隔をあけるようにしている。症状が非常に強固で6ヶ月待つのが厳しい症例では最低2ヶ月はあけるようにしている。もし、3回目の治療が必要な場合は、中部から上部胸椎より行う場合もある。

図5 ブラッドパッチの注入部位



ブラッドパッチの手技について、通常、伏臥位で行う。穿刺部位をイソジン消毒、続いて局所麻酔後に、18ゲージ硬膜外穿刺針を使用し、抵抗喪失法にて硬膜外腔に針先を慎重に挿入する。その後、あらかじめ確保していた静脈ラインより、看護師などの助手が、準清潔操作にて血液を採取する。その血液を採取したシリンジを、小児用エクステンションチューブで硬膜外針と接続し、ゆっくりと注入する。血液注入量は、男性30ml、女性20mlを目安にしている。上部胸椎からブラッドパッチを行う場合は、15ml以下にとどめている。血液注入中に疼痛を訴えた場合は休憩し、疼痛が安定したら注入を再開する。休憩しても強固な疼痛が続く場合は、目安量より少ない量であっても、治療を終了する。

ブラッドパッチには、

- 注入自家血による創傷治癒機転により、直接、髄液の漏出を止める作用
- 注入自家血により硬膜外圧を上昇させて髄液圧と硬膜外圧の格差を減少させ、髄液吸収量が低下する作用があると考えている。

ブラッドパッチ治療は最小回数にとどめるべきと考えているが当院における平均ブラッドパッチ治療回数は2.2回である。

## 4. 予後と自己管理

ブラッドパッチの有効率は**特発性低髄液圧症候群**では90%以上が完治し、保存的加療での改善例を含めて、予後良好である。

これに対し**脳脊髄液減少症**に対する治療有効率は、部分改善例を含めて70%強である。

また、治療後に腰痛や全身痛など悪化症例は、1%弱で、ブラッドパッチのリスクと考えている。

特発性低髄液圧症候群には、時に慢性硬膜下血腫を合併するが、その治療法として、血腫洗浄術を先行した場合、再発や治療が追加になる可能性が高い。

一方でブラッドパッチを先行した場合、そのみで治癒する症例が半数以上存在し、重篤な合併症を認めなかった。そのため、本病態で治療が必要な場合は、まずブラッドパッチを行い、直後に、もしくは経過観察中に、頭痛の増強や慢性硬膜下血腫量が増大する場合には血腫洗浄術を行うべきと考えている。

慢性硬膜下血腫を合併した場合でも、適切な治療により最終的な治療予後は良好であるが、国内外から死亡例を含め、重篤な合併症症例の報告があるため、治療方針は慎重に検討すべきである。

ブラッドパッチ治療後の自己管理について、通常、約2週間の安静を指示している。その間、およびその後には、十分な水分補給が必要である。安静期間後は、オーバーワークに注意しながら、少しずつ体力を回復させるべきである。また、生活の基本である「食事」「睡眠」「適度な運動」を心掛ける事は、もちろん重要である。

## 5. 最新情報

脳脊髄液減少症の診断基準として、国際頭痛学会作成の国際頭痛分類、日本神経外傷学会発表の診断基準、脳脊髄液減少症研究会発表のガイドライン2007、厚生労働省研究班発表の脳脊髄液漏出症画像判定基準などが発表されてきた。それぞれの診断基準は内容が多彩で、どの診断基準にも一長一短があり、研究課題が残されている。

そのような中で、2013年に国際頭痛学会作成の国際頭痛分類が改訂され、国際頭痛分類第3版 (ICHD-III) のbeta版として発表された。このICHD-III betaは、2004年に発表された国際頭痛分類第2版 (ICHD-II)の特発性低髄液圧性頭痛の基準の問題点をふまえて、大幅に変更された。

改訂の大きな特徴は、第2版では座位、または立位で15分以内に頭痛が悪化を条件にしていたが、第3版は、治療後に頭痛が消えるまでの期間を条件にしなかった点である。

今まで、この時間的な条件により、脳脊髄液減少症と診断、もしくは認定されなかった方々は少なくない。この国際頭痛分類改訂によって、より多くの方々が適切な診断を受けられるようになるのではと期待している。

## 6. 参考文献

- 1) 高橋浩一, 美馬達夫 小児期に発症した脳脊髄液減少症9例の検討 —臨床像とその対応—. 小児の脳神経 2008 ; 33 : 462-468.
- 2) Koichi Takahashi, Tatsuo Mima. Cerebrospinal fluid leakage after radioisotope cisternography is not influenced by needle size at lumbar puncture in patients with intracranial hypotension. Cerebrospinal Fluid Research 2009, 6:5 (27 May 2009)
- 3) Koichi Takahashi, Tatsuo Mima. Cerebrospinal fluid hypovolemia in Childhood and Adolescence: Clinical Features and Outcomes. Nervous System in Children 2011;36:552-559
- 4) 高橋浩一. 脳脊髄液減少症 (低髄液圧症候群) 国際頭痛分類の基準変更を受けて. 難病と在宅ケア Vol. 20 No. 2: 26-28, 2014
- 5) 高橋浩一 視点 小児の頭痛の新しい考え方—脳脊髄液減少症. 小児保健協会 Vol. 73 No. 4 : 527-530, 2014

## 7. 脳脊髄液減少症（低髄液圧症候群）に関する支援

群馬県難病相談支援センターによる厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)  
研究平成24年度報告より

### 群馬県難病相談支援センターにおける脳脊髄液減少症（底図絵気圧症候群）に関する相談の現状

相談件数は 増加傾向にある

過去約2年半の調査では、全体の相談件数の12% 相談件数373件、相談対象者の実人数96名

#### 相談内容

相談者は、主に療養や支援、患者交流に関する情報を求めている。さらに患者本人は、改善しない症状、高額な医療費の負担、病気の認知度が低いことから生じた誤解などに対して、焦りや精神的苦痛を感じていることが多かった。支援者は病気や治療、医療機関、支援に関する情報不足のために対応に苦慮している様子がみられた。

#### 相談例

本人・家族より

「低髄液圧症候群かもしれない。地域の専門医療機関を知りたい」「治療を受けたが治らない」「症状悪化による退職」「確定診断後、専門的治療は出来ないと主治医から言われた」「生活に支障」「経済的困難」「病気に対する誤解」「保険適応外のため医療費が高額で治療を受けることができない」「専門医療機関が遠方で通院ができない」「同病患者と交流希望」

支援者より

「病気・治療の情報不足のために支援方針が決まらない」「医療機関の受け入れ困難」「対応する制度が無い」「病気への誤解から生じたトラブル」

#### 今後の課題

専門医療機関や療養生活に関する情報・支援体制の整備、および相談対応体制の充実を図る必要性がある。

### 相談窓口 群馬県難病相談支援センターのご案内

脳脊髄液減少症（低髄液圧症候群）に関するご相談を受け付けています

受付時間 平日の午前9時～午後3時30分

相談方法 電話または面接（面接は予約）

Tel:027-220-8069

設置場所 371-8511 群馬県前橋市昭和町3-39-15 群馬大学医学部附属病院内

群馬県脳脊髄液減少症患者会では、県内の市町村議会より下記のような意見書を国へ提出していただけるように働きかけています。

#### 意見書

1. 脳脊髄液減少症の治療法を早期に確立し、その診断やブラッドパッチ療法を含む治療に対して、速やかに医療保険を適用すること。
2. 「脳脊髄液減少症の診断・治療法の確立に関する研究」を今後も継続し、「診療ガイドライン」の早期作成とともに、周辺病態の解明を着実に行うこと。
3. 交通事故やスポーツ外傷を典型的な原因とする脳脊髄液減少症の実態調査を実施し、患者・家族に対する相談及び支援体制を確立すること。
4. ブラッドパッチ療法に関する「先進医療」認定施設を、各都道府県の拠点病院に早急に設置すること。

このパンフレットは、社会福祉法人高崎市社会福祉協議会の「平成26年度指定寄附助成事業」指定寄附助成金を受け、群馬県脳脊髄液減少症患者会が作成しました。